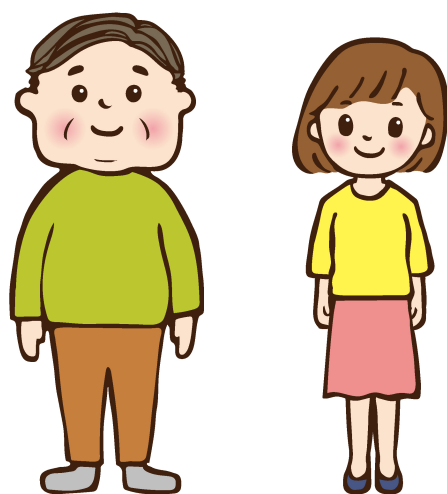
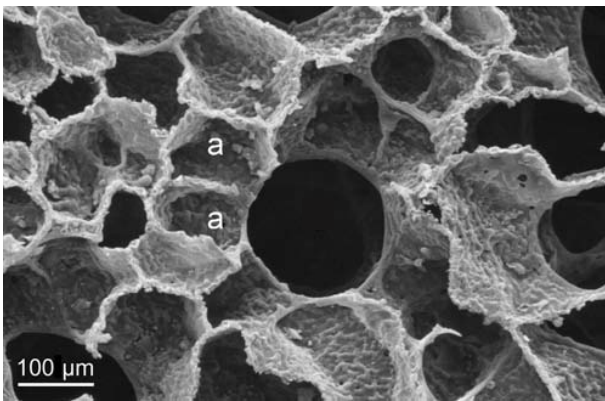


かんしつせいはいえん    かんしつせいはいしっかん    はいせんいしょう  
間質性肺炎    (間質性肺疾患    肺線維症)    について



複十字病院

肺はスポンジのような臓器で、小さな袋状の構造（肺胞<sup>はいほう</sup>）の中に呼吸によって空気を取り込んでいます。病原体が原因の肺炎では、主にこの小さな袋の中身つまり空気が入る部分に病気がおこります。それに対して、主に袋の入れ物の部分（間質）に病気がおこるのが間質性肺炎です。



Compr Physiol 6:827-895, 2016 から転載、改変

図：肺の電子顕微鏡写真。a と書かれている部分が「肺胞」です。本来は一部をのぞいて壁に囲まれているのですが、手前の壁を外して中を見ています。この壁が「間質」で間質には毛細血管があり酸素を取り込みます。

間質性肺炎になると、この肺の間質に細胞や線維が増えて肺が硬くなります。軟らかくふくらみやすい肺が、硬くなることで肺は小さくなります。つまり間質性肺炎の病状がすすむと肺活量が減るのです。また、間質に細胞や線維がふえると間質の厚みが増して酸素が通過しにくくなり、肺の毛細血管への酸素の取り込みが減ります。これらの結果として、息切れや酸素不足の症状がおこります。

せき、からだを動かしたときの息切れなどの症状で発症することが多いですが、無症状でレントゲンや CT などで見られる場合もあります。

---

## 間質性肺炎 かんしつせいはいしっかん 間質性肺疾患 はいせんいしょう 肺線維症

---

肺炎という名前は「肺に炎症がおきている」という意味です。従来、間質性肺炎といわれてきた病気のなかには、炎症があまり関係していないものもあり、最近では「間質性肺疾患」と呼ばれることも増えています。肺に線維が増えることに注目して「肺線維症」ということもあります。

---

## 間質性肺疾患の原因

---

間質性肺疾患（肺線維症）は1つの病気ではなく、さまざまな原因による多くの病気を含んでいます。間質性肺疾患の経過は急性から慢性まで幅広く、長期間付き合っていかなければならないことも多い病気です。このため、まず原因をあきらかにした上で適切な治療を選択することが重要になります。原因には、アレルギー、リウマチ・こうげんびょう膠原病、職業性（粉じん吸入によるじん肺）、薬剤性、感染症などがありますが、精密検査をおこなっても原因不明のものも多くみられます。原因不明のものを「とくはつせい特発性間質性肺炎」と呼んでいます。特発性間質性肺炎も多くの病気の集団の名前です。その中で最も多いのが特発性はいせんいしょう肺線維症です。

特発性のほかに慢性経過の間質性肺炎としてよくみられるのは、「カビ」や鳥などの「動物由来タンパク」をはじめとするアレルギー物質の吸入により炎症、さらに線維化が起きる「線維性過敏性肺炎」、全身さまざまな臓器に病気を起こす膠原病や血管炎の肺の症状として起きる「膠原病・血管炎にともなう間質性肺疾患」です。

---

## 間質性肺疾患の診断

---

診断のために、十分な問診および身体診察の上、各種の検査（間質性肺炎マーカー（目安）とされる KL-6 や SP-D などの血液検査、肺活量などの呼吸機能検査、画像検査(レントゲン、CT など)、気管支内視鏡検査、外科的肺生検（手術による検査）など）をおこないます。



上記の検査のうち、肺を直接調べる気管支内視鏡や外科的肺生検は、体への負担がありますが、ほかの検査より詳しく肺の状態がわかるため患者さんの状態に合わせておこなっています。

気管支内視鏡では、気管支肺胞洗<sup>きかんしはいほうせんじょう</sup>浄や肺生検などをおこないます。気管支肺胞洗<sup>きかんしはいほうせんじょう</sup>浄は気管支から肺に生理食塩水を流し込み、それを回収して含まれる細胞や病<sup>びょうげんたい</sup>原体などを検査します。生検は肺の一部を採取して標本を作り、どのような病

気かを検討します。肺の中には痛みを感じる神経がないため、生検をおこなっても基本的に痛みはありません。

凍結生検（クライオバイオプシー）は、気管支内視鏡に通した器具で肺の一部を凍らせて採取する比較的新しい生検方法です。従来の生検より大きく肺の一部を得られるため良い方法です。



外科的肺生検は、全身麻酔の手術で胸に数 cm の傷を数カ所開けて、そこから内視鏡を挿入し肺の一部を親指の先くらいの大きさに切り取ります。それを標本にして、肺の病気を検討します。あくまで検査で治療ではありません。内視鏡による生検と比べて大きく肺が取れるため、どのような変化が起きているか詳細に調べることができる検査です。

間質性肺炎の病状の程度を知ることも今後の経過の予測や治療を決めるうえで大切です。こちらでも症状や検査（画像検査、呼吸機能検査、血中酸素濃度、血液検査、6 分間歩行試験、心臓超音波検査など）で評価をおこないます。

---

## 病気の進行と合併症

---

病気の経過は、急性ものでは治療などで一旦改善すると再発しないものも多いのですが、慢性ものでは長期に病気と付き合いしていく必要があることが多いです。

病気の進行は、病気によって違いますし、また同じ病気でも患者さんごとに異なります。時間経過で着々と進行するタイプもあります。また経過中に数日から数週間の経過で急激に病状が悪化する急性増悪きゅうせいぞうあくが起きることもあります。一方、時間が経過しても、あまり変化がないタイプも少なからずみられます。

きゅうせいぞうあく

## 急性増悪

慢性経過の間質性肺疾患が、数日から数週間で急激に悪化することがあり、急性増悪と呼ばれています。風邪のような症状あるいは息切れの悪化で始まり、急速に息切れが悪化していきます。原因は感染や薬、手術などさまざまですが、明らかな原因がない場合もあります。新規の薬や全身麻酔の手術を受ける場合には、間質性肺炎があることを処方や手術をしてもらう医師に教えてください。あるいは主治医に相談してください。漢方薬やサプリメントも原因になることがあるため、こちらも開始前に主治医に相談してください。

急性増悪により死亡することもあるため、息切れが数日から数週間で急にすすむ場合は早急に受診していただく必要があります。治療はステロイド大量療法や免疫抑制薬が使用されることが多いです。病状が改善するまで人工呼吸器を使用することもあります。

とくはつせいはいせんいしょう

特発性肺線維症や線維化性の間質性肺疾患では、抗線維化薬の定期的な服用で急性増悪の発症を減らすことができるとされています。

## 肺がん

一部の間質性肺炎では肺がんの合併がみられます。レントゲンやCTでも間質性肺炎のため新たにできる肺がんの発見が難しいこともあります。喫煙は肺がんの発病の可能性を高めるため、喫煙されている方は禁煙しましょう。

## 肺炎

間質性肺疾患で肺が傷つくことで肺炎にかかりやすくなります。<sup>はいえんきゅうきん</sup>肺炎球菌やインフルエンザ、コロナなどのワクチン接種をお勧めしています。

## 肺高血圧

間質性肺疾患で肺の働きが落ちると肺の血管の血圧が上がり（肺高血圧と呼ばれます）、肺に血液を送る側の心臓に負担がかかります。このため肺高血圧を合併すると息切れや酸素不足が悪化します。肺高血圧の合併は血液検査や心臓超音波検査で発見し、心臓の負担を軽くするため酸素療法などの治療をおこないます。吸入薬のトレプロスチニル（トレプロスト<sup>®</sup>）による治療で息切れが軽くなる可能性があります。

---

## 間質性肺炎（肺線維症）の治療

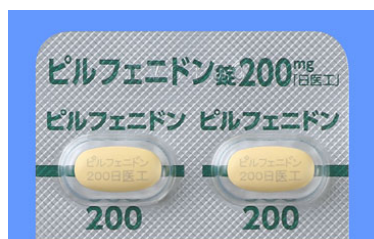
---

治療の基本は病気の原因があれば、それを避けることです。喫煙者であれば禁煙、アレルギーが原因であれば予想されるアレルギーの原因物質（かび、鳥、薬など）を避けることが重要です。

## 薬による治療

薬による治療は、病気が時とともに進行していたり、症状に困っている場合などに予想される薬の効果と副作用などを考慮して決定します。使用する薬は、抗線維化薬や抗炎症薬を中心に症状や病状に合わせて処方します。間質性肺炎は「炎症」と「線維化」が起きる病気です。「炎症」と「線維化」の割合は病気によって、また一人ひとりの患者さんごとにさまざまで、ほぼ「炎症」のみの病状から「線維化」ばかりがおきている状態まで幅があります。

抗線維化薬は、その名の通り「線維化」を抑える薬です。線維化がおきていると判断される方や今後、線維化が進行することが予想される患者さんに抗線維化薬をおすすめしています。抗線維化薬にはピルフェニドンとニンテダニブという2種類があります。効果は両薬ともほぼ同じとされており、肺活量の減少をゆっくりにする、急性増悪<sup>きゅうせいぞうあく</sup>を減らすなどです。



ピルフェニドン（ピレスパ<sup>®</sup>） 詳細情報の QR コード（企業サイト）





ニンテダニブ（オフエブ<sup>®</sup>） 詳細情報の QR コード（企業サイト）

抗炎症薬は、「炎症」を抑える薬で、おもにステロイドホルモンと免疫抑制薬を使用します。ステロイドホルモンは適切に使用すれば効果が高く非常に有用な薬ではありますが、とくに長期間使用する場合には、さまざまな副作用が問題になります。このため、ステロイドホルモンのみで改善して薬の中止ができると予想される方を除いて、原則、免疫抑制薬を併用してステロイドホルモンのできる限りの減量につとめています。



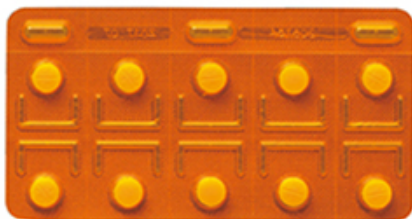
プレドニン<sup>®</sup>（ステロイドホルモンの代表的な薬） 詳細情報は QR コード



タクロリムス（プログラフ<sup>®</sup>：免疫抑制薬） 詳細情報は QR コード



シクロスポリン（ネオーラル<sup>®</sup>：免疫抑制薬） 詳細情報は QR コード



アザチオプリン（イムラン<sup>®</sup>：免疫抑制薬） 詳細情報は QR コード



シクロホスファミド（エンドキサン<sup>®</sup>：免疫抑制薬） 詳細情報は QR コード

間質性肺疾患の種類により、また患者さんの状況に応じて複数の薬を組み合わせ  
て治療することもあります。薬物療法のみで治療が困難な状況や薬での治療が難  
しい方でも、呼吸リハビリテーションや酸素療法、栄養療法など患者さんの病状  
にあわせた治療を行います。酸素療法は酸素が不足する方が対象です。息切れが  
あっても酸素不足になっていない方は対象になりません。息切れがあまりなくて  
も酸素不足があれば、心臓への負担を減らす効果があるので早期からの酸素療法  
をお勧めしています。

治療薬には副作用があるので、症状がないあるいはごく軽度で、病状の進行が非常にゆっくりした方には、経過観察のみで治療を行わない場合もあります。

抗線維化薬や抗炎症薬の導入は、患者さんの病状やご都合にあわせて外来あるいは短期入院でおこなっています。

## 薬の副作用

### ステロイドホルモン

多くの副作用がありますが、長年使用されてきた薬なので、どのような副作用が起きるかよくわかっています。量が多いほど、効果も副作用も強く出るので病状が安定している最低の量を目指して減量します。体内で作られているホルモンを薬にしているため、服用中はホルモンがたりており体内での産生は抑えられています。この状態で急に薬をやめるとホルモンが不足してさまざまな症状が出ます。発熱、血圧低下など重い症状が出ることもあるため、薬をやめたいときでも自己判断で中止せず、かならず医師に相談してください。ステロイドの副作用は、血糖値上昇、高血圧、不眠（精神症状）、胃腸の症状（胃が荒れるなど）、感染症にかかりやすくなる、骨粗鬆症<sup>こつそしょうしょう</sup>、血中脂質の上昇、皮膚が薄くなる、顔が丸くなる、骨頭壊死<sup>こつとうえし</sup>、緑内障・白内障などです。これらの副作用の出かたには個人差があり、また薬の量が少ないと起こりにくいものもあります。多くの方にみられる副作用（胃腸症状、骨粗鬆症<sup>こつそしょうしょう</sup>など）には予防薬を併用します。

### 抗線維化薬

ピルフェニドン、オフェブとも吐き気、食欲不振はしばしばみられます。吐き気を抑える薬や抗線維化薬の減量で症状が軽くなることも多いです。

ピルフェニドンでよくみられる副作用は日光過敏（日焼けをしやすくなる）です。外出のときに つばのある帽子をかぶる、長袖の服を着る、日焼け止めを塗るなどの対応で起こりにくくなります。

オフェブでよくみられる副作用は、肝機能障害と下痢です。肝機能障害は血液検査でしかわからない程度のことが多く、いったん薬を休んで改善した後、減量して再開すると起きにくくなります。肝臓を保護する薬を併用することもあります。下痢は、下痢止め薬で改善することもあるので、上手に服用してオフェブを継続しましょう。

## 薬を続ける上で大切なおねがい

大切な薬を長く飲んでいただくためには、なるべく楽に飲めることが大切です。から、いずれの治療でも薬を服用中に副作用かなと思う症状がみられたら主治医とよく相談してください。また、明らかに体調がおかしく薬が飲めないくらいつらいと思う症状が出現した場合は、入院中は医師や看護師にすぐに伝えてください。外来治療中は当院の外来にすぐに連絡してください（電話番号：代表 042-491-4111）。

## 呼吸リハビリテーション

骨折や脳卒中などに対してリハビリテーションがあるように、呼吸の病気に対してもリハビリテーションをおこないます。うまく酸素を取り込むことが難しい間質性肺炎の患者さんは、特に動いたときに息切れを感じます。息切れがあり苦しくなると、動くことが嫌になり筋力が落ち、よりいっそう息苦しさが強くなることで日常の生活に大きな支障をきたします。そのため、まずはリラックスして呼吸が楽にできるようにストレッチを行い、息切れが起きにくい動作の方法を練習します。また、弱くなった筋力を元に戻すトレーニングなどを行います。

### 呼吸リハビリテーションの効果

間質性肺炎では酸素を体に取り込みにくくなります。肺の治療薬を使い、必要に応じて酸素を吸入しながらトレーニングを行うことで、体力がアップし、息切れが軽くなり、生活の質が改善するといった効果が期待できます。

## 酸素療法

間質性肺疾患では特に体を動かしたときに酸素が不足しやすくなります。酸素不足のために運動が制限されたり苦しいために動かない状況になると体力や筋力が低下し、ますます動けなくなるという悪循環におちいります。また、合併症の項目で述べた肺高血圧になる場合があります。これらを予防、軽減するために酸素

を吸入する治療を行います。家では、空気に含まれている酸素を取り出す装置から、外出の時はボンベで酸素を吸入します。

## 肺移植

適切な治療を行っても病気が進行する場合に他人の肺を移植する、健康保険が適応される治療です。脳死の方からの肺移植には年齢制限があり、原則 60 歳未満でないと受けられません。また 2 人のご家族からそれぞれ左右の肺の一部の移植を受ける生体肺移植という治療もあります。

## ご自分でできること

### しっかり歩きましょう

息切れがある方は、いったん足腰が弱ってしまうと運動して取り戻すことが難しいので、筋力を維持することが大切です。筋力維持のためご自分でできる範囲でしっかり歩きましょう。歩くと体の中の酸素が急激に低下することがあ



ります。酸素モニターがある場合は酸素の値が 90%を下回らないよう確認しながらゆっくりと動きましょう。また、酸素の吸入を処方されている方は適切に酸素を吸入しながら歩きましょう。

歩くとお腹が空いて食事がしっかり食べられる、適度に疲れて夜よく眠れるなど筋力以外にも良い影響があります。

歩けない方は、座ってできるラジオ体操や足踏み、手足で壁を押すなどできる運動をしましょう。

### **息切れを起こさないために**

日常生活の動作で息切れを感じる場合は、「ゆっくり動くこと」、「休みを入れながら動くこと」、「息を止めずに吐きながら動くこと」が大切です。特に、階段や坂道の上り下り、立った状態での動作（衣服の着脱など）や入浴動作で息切れがよく起こります。そのため、「息を吐きながら動作を行う」、「座ってできる動作は椅子に座って行う」などの工夫が必要です。

### **食べましょう**

極度のやせは、体調や筋肉の維持に悪影響があります。

すぐにお腹がいっぱいになる、息切れのために十分に食事の量が摂れない方は間食をしたり、少量でカロリーの高いものを食べたりしましょう。どのような食事をすれば良いかわからない場合、栄養指導をおこなっていますので、お気軽にご相談ください。

### **感染の予防をしましょう**

食事や運動、適度な休息など日々の体調管理は感染の予防の面でも大切です。うがい、手洗いなど基本的な感染



予防に加えて、口の中の菌を減らすために歯磨きをしましょう。口の中の菌が多いと肺炎にかかりやすくなります。歯周病があれば歯科で治療しましょう。ワクチン接種、禁煙も大切です。

## **禁煙しましょう**

喫煙が間質性肺疾患の一因であることも多く、また喫煙により間質性肺炎が進行するため、禁煙しましょう。

禁煙したくてもできない方は、ニコチンパッチやバレニクリン（チャンピックス<sup>®</sup>）という薬を利用して治療することもできます。禁煙外来でご相談ください。

## **アレルギー物質などの吸入に注意しましょう**

間質性肺疾患の原因としてカビや羽毛、鶏糞などが関係していることがあります。エアコンを設置して長期間が経過している場合、内部にカビが生えていることがあるためプロに掃除してもらいましょう。加湿器は内部に菌やカビが増える可能性があるため使用しないことをお勧めしますが、どうしても必要な場合はお湯をわかすタイプ（スチーム式）を使用してください。鳥が関係するタイプの過敏性肺炎の場合はダウンジャケットや羽毛布団の廃棄が必要です。室内の空気質の改善に性能の良い空気清浄機が有効である場合があります。

---

## **医療費について**

---



とくはつせいかんしつせいはいえん

特発性間質性肺炎（原因不明の間質性肺炎）は難病法による指定難病とされており、医療費助成の対象ですが認定に条件があります。診察所見や検査結果が診断基準を満たす必要があります。病状によっても認定は異なり、軽症の方は一定以上の医療費を継続して支出していないと医療費助成の対象になりません。特発性間質性肺炎以外の間質性肺疾患も一部は難病に指定されています。また、安静時に酸素療法が必要な方は身体障害者に該当する場合があります、一部の方に医療費助成があります。

医療費助成の詳細は当院の医療福祉相談室で相談を承っております。

2025 年 4 月 改訂第 3 版